

RM de los linfomas musculoesqueléticos primarios: claves diagnósticas

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Cristina Méndez Díaz, Rafaela Soler Fernández, **Esther Rodríguez García**, Lucía Álvarez Devesa, Pablo Fernández Armendáriz, Andrea López Da Costa

Objetivos Docentes

- Revisar las manifestaciones en RM de los linfomas musculoesqueléticos primarios.
- Presentar los hallazgos semiológicos más útiles para sugerir el diagnóstico

Revisión del tema

La afectación ósea, muscular, del tejido celular subcutáneo y de la piel de los linfomas suele ser secundaria por diseminación hematógena o extensión por continuidad desde los ganglios afectados por el tumor.

La afectación musculoesquelética primaria de los linfomas es rara, supone el 0,3% de los linfomas de Hodgkin y el 1,5% de los no-Hodgkin.

Los linfomas musculoesqueléticos primarios pueden presentarse de forma indolente, con inflamación local y dolor o más raramente con síntomas sistémicos como fiebre, escalofríos y pérdida de peso.

Conocer las manifestaciones musculoesqueléticas del linfoma primario en RM es importante para poder mejorar su detección y precisión diagnóstica.

LINFOMA ÓSEO PRIMARIO

Neoplasia maligna rara (< 5% de todos los tumores óseos).

Suelen ser linfomas no-Hodgkin de células grandes tipo B difuso.

- El linfoma de Hodgkin es excepcional.

El diagnóstico es importante

- Buena respuesta al tratamiento

- Mejor pronóstico que el resto de los tumores óseos.

Criterios diagnósticos

Lesión ósea solitaria, multifocal o difusa

- En un solo hueso

- En múltiples huesos

Demostrada histológicamente

Requiere la exclusión, al menos durante los 6 primeros meses desde el diagnóstico

- Lesiones viscerales, en tejidos blandos o ganglionares a distancia

- La afectación ganglionar regional no excluye el diagnóstico

Epidemiología

Más frecuente entre 30 y 50 años y algo más prevalente en hombres

- Puede diagnosticarse a cualquier edad

- Rara en < 10 años

Clínica

Dolor óseo (60-100%), intermitente o persistente

- Más intenso por la noche o en reposo

- Puede asociarse con edema local y masa palpable

Los síntomas sistémicos (fiebre, cansancio y pérdida de peso) son poco frecuentes (< 10%)

Localización

Huesos largos (más frecuente)

- Cavity medular, medular con afectación cortical y extensión a los tejidos blandos o exclusivamente cortical

- Fémur, tibia y húmero

- Fémur distal y tibia proximal (más frecuente)

Epifisaria, metafisaria o diafisaria

- Más frecuente metafiso-diafisaria (70%)

- Puede extenderse a la articulación y afectar por continuidad otras estructuras óseas

Huesos planos y vértebras

Radiografía simple

Hallazgos variables e inespecíficos

- Suelen infravalorar la extensión de la enfermedad, especialmente cuando afecta a la cavity medular ([Figura 1](#))

Normal o con hallazgos sutiles (5%)

Lesiones osteolíticas

- Geográficas ([Figura 2](#)) o permeativas ([Figura 3](#)) (74%)

Lesiones osteoblásticas

- Geográficas o mixtas que pueden ser expansivas (11%)

- Huesos planos ([Figura 4](#)) y vértebras (más frecuente en linfoma de Hodgkin)

Otros hallazgos

- Reacción perióstica (60%), compacta, en capas o espiculada ([Figura 4](#))

- Engrosamiento endóstico de la cortical

- Destrucción cortical y fractura patológica ([Figura 3](#))

- Masa de partes blandas (70%) ([Figura 2](#))

- Secuestro óseo

Resonancia magnética

Infiltración de la médula ósea focal ([Figura 2](#)), multifocal ([Figuras 1, 2 y 4](#)) o difusa ([Figura 5](#)), con masa en los tejidos blandos adyacentes sin afectación cortical extensa ([Figuras 1 y 5](#))

- Pequeños focos lineales de señal intermedia o hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 penetrando la cortical ([Figura 1](#))

- Atribuido a diseminación tumoral a través de pequeños vasos corticales
- Descrito casi exclusivamente en tumores de células redondas (linfoma, mieloma múltiple, sarcoma de Ewing)

Intensidad de señal

- Intermedia ([Figuras 1, 2 y 3](#)) o ligeramente hiperintensa ([Figuras 4 y 5](#)) en secuencias potenciadas en T1

- Secuencia más útil para demostrar el tamaño y la multifocalidad
- Planos sagital y coronal con campos de visión amplios

- Intermedia ([Figuras 1 y 3](#)) o hiperintensa ([Figuras 4 y 5](#)) en secuencias potenciadas en T2

- Puede ser de predominio hipointenso por fibrosis ([Figura 2](#))
- Hiperseñal por edema rodeando al tumor en la médula ósea o en los tejidos blandos

Realce con contraste intravenoso

- Suele ser moderado

- Homogéneo ([Figuras 2 y 4](#)) o heterogéneo ([Figuras 3 y 5](#))

La señal y el realce en los tejidos blandos suele ser más homogénea que la de la afectación medular ([Figura 5](#))

Diagnóstico diferencial

- Tumores de células redondas como sarcoma de Ewing, osteosarcoma o mieloma múltiple
- Osteomielitis
- Metástasis

Claves diagnóstico diferencial

Sarcoma de Ewing

- Edad

- Linfoma óseo primario: 30-50 años
- Sarcoma de Ewing: pacientes más jóvenes < 20 años

- Estado general del paciente

- Bueno en linfoma óseo incluso con lesiones grandes muy destructivas (síntomas B en < 10% pacientes)
- Esta discrepancia clínica no se encuentra en ningún sarcoma

Metástasis

- Multiplicidad de las lesiones
- Presencia de tumor primario

Osteosarcoma

- Puede ser indistinguible, especialmente el osteolítico
- Edad
 - Linfoma óseo primario: 30-50 años
 - Sarcoma de Ewing: pacientes más jóvenes < 20 años
- Localización
 - Osteosarcoma: metáfisis
 - Linfoma óseo primario: metafiso-diafisaria

Osteomielitis subaguda

- Puede ser indistinguible cuando el linfoma óseo primario se presenta con dolor, fiebre y elevación de marcadores de inflamación (reactantes de fase aguda)
- Signo de la penumbra en secuencias potenciadas en T1 (especificidad: 96%)
 - Anillo hiperintenso por tejido de granulación, rodeando la cavidad de un absceso en la médula ósea o en los tejidos blandos
 - Signo más útil para diferenciar osteomielitis subaguda de linfoma óseo primario

LINFOMA MUSCULAR PRIMARIO

La afectación del músculo esquelético por el linfoma suele ser secundaria.

- El linfoma muscular primario es raro (1,2-2% de los tumores malignos del músculo).

La prevalencia descrita del linfoma muscular primario es 0,1 a 1,4% de los linfomas

- La mayoría son linfomas no Hodgkin de células B

Patogénesis incierta

- Origen en ganglios aberrantes dentro del músculo
- Infiltración desde la médula ósea adyacente

Criterios diagnósticos

Masa muscular

- Sin afectación de la médula ósea adyacente
- Con afectación de la médula ósea adyacente mucho menor que la afectación muscular

Demostrada histológicamente.

Ausencia de enfermedad ganglionar o sistémica.

Epidemiología

Más frecuente en mayores de 60 años

Clínica

Más frecuente

- Dolor muscular con aumento de partes blandas o síntomas sistémicos (fiebre, inflamación pérdida de peso)

Más raro

- Rabdomiolisis o síndrome compartimental

Puede ser asintomático, tener un curso indolente o ser rápidamente progresivo

Localización

Extremidades

- Frecuente en sitios de traumatismos previos
- Muslos, brazos y músculos de la pared torácica

Resonancia magnética

Infiltración difusa con aumento de tamaño de uno o varios músculos o masas intramusculares ([Figura 6](#))

- Vasos intactos entre los fascículos musculares

- Angiogénesis o vasos de alto flujo

- Afectación multicompartimental (70%)
- Extensión a través de los haces neurovasculares

- Pueden existir anomalías sutiles en la señal de la médula ósea adyacente

- Por infiltración tumoral o edema

Secuencias potenciadas en T1

- Señal intermedia similar al músculo (más frecuente) ([Figura 6b](#)) o hiperintensa

Secuencias potenciadas en T2

- Señal intermedia similar al músculo (más frecuente) ([Figuras 6a y 6c](#)) o hiperintensa

- Áreas hipointenas por fibrosis ([Figura 6c](#))

- Hiperseñal reticular en el tejido celular subcutáneo y la piel ([Figuras 6a y 6c](#))

- Por infiltración tumoral o edema

Realce con contraste intravenoso

- Moderado o intenso

- Homogéneo y difuso (más frecuente)

- Puede ser heterogéneo, periférico en forma de bandas y de las fascias profundas

Diagnóstico diferencial

- Tumores malignos primarios o metastásicos

- Miositis

- Fascitis necrotizante

Claves diagnóstico diferencial

Tumores malignos primarios o metastásicos

- Hallazgos más sugestivos de linfoma

- Afectación difusa del músculo
- Vasos visibles a través del tumor
- Afectación multicompartimental
- Anomalías en la intensidad de señal del tejido celular subcutáneo y de la piel

Miositis

- Puede afectar de forma difusa a un músculo, a un grupo muscular o ser multicompartimental

- Señal en secuencias potenciadas en T2

- Miositis: hiperintensa o muy hiperintensa
- Linfoma: intermedia

Fascitis necrotizante

- Puede ser indistinguible del linfoma muscular

- Cuando el linfoma muscular presenta realce fascial y periférico en bandas

LINFOMA CUTÁNEO Y SUBCUTÁNEO PRIMARIO

Son linfomas periféricos de tipo no Hodgkin (2% de todos los linfomas) que se presentan en la piel sin evidencia de enfermedad extracutánea en el momento del diagnóstico.

- Segundo tipo más frecuente de linfomas extraganglionares después del tracto gastrointestinal.

- Suelen ser linfomas de bajo grado con buen pronóstico

- Linfomas no Hodgkin de células T (75-80%)
- Linfomas no Hodgkin de células B (25%)

Linfoma cutáneo primario de células T (75-80%)

Múltiples subtipos.

- Más frecuentes: micosis fungoide (50% de todos los linfomas cutáneos) seguido por el síndrome de Sèzary.

- La paniculitis subcutánea es un subtipo poco frecuente

Ligeramente más frecuentes en hombres en torno a los 60 años

- Lesiones cutáneas de larga evolución (5-20 años) distribuidas por cualquier parte del cuerpo

- Máculas y placas eritemato-escamosas, áreas eczematosas o tumores con tendencia a ulcerarse.

Linfoma cutáneo primario de células B (25%)

Grupo heterogéneo de entidades, por lo general con un comportamiento clínico indolente.

Más frecuentes en mujeres (2:1) y suelen manifestarse aproximadamente a los 60 años.

- Lesiones cutáneas en el tronco o zona proximal de las extremidades

- Pápulas o nódulos eritematosos, violáceos o del color de la piel normal, y discretamente infiltrados al tacto.

Resonancia magnética

Hallazgos descritos en casos aislados o en pequeñas series de pacientes

- Nódulo o masa subcutánea mal definida

- Solitario ([Figuras 7 y 8](#)) o múltiple ([Figuras 9 y 10](#))
 - Señal intermedia ([Figura 8](#)) o hipointensa ([Figura 9](#)), a veces con áreas muy hipointensas ([Figura 10](#)) en secuencias potenciadas en T2
 - Realce homogéneo e intenso con contraste intravenoso ([Figuras 7, 8, 9 y 10](#))
- Rodeados por edema linfático ([Figuras 9 y 10](#))
- Reticulación hiperintensa en secuencias potenciadas en T2

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de nódulos o masas subcutáneas rodeados por tejido inflamatorio incluye:

- Enfermedades linfoproliferativas benignas como la enfermedad de Kimura
- Enfermedad infecciosa por arañazo de gato
- Carcinoma de células de Merkel
- Metástasis subcutáneas de melanoma o carcinoma de mama

Claves diagnóstico diferencial

Hiposeñal difusa o central de los nódulos subcutáneos

- Más característica del linfoma cutáneo

Enfermedad de Kimura

- Más frecuente en Asia
- Localización más frecuente en cabeza y cuello
- Eosinofilia periférica y elevación de IgE en suero

Enfermedad por arañazo de gato

- Pacientes jóvenes con historia de contacto con gatos
- Confirmación serológica en casos dudosos

Carcinoma de células de Merkel

- Distribución característica de los nódulos subcutáneos en filas

Metástasis subcutáneas de melanoma o carcinoma de mama

- Carcinoma primario conocido
- Las metástasis del melanoma pueden ser hiperintensas en secuencias potenciadas en T1
- Nódulos hiperintensos en secuencias potenciadas en T1

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Linfoma de Hodgkin óseo multifocal. (a) Lesión osteolítica permeativa en tibia, y reacción perióstica sutil (puntas de flechas). (b, c) Las imágenes axiales demuestran infiltración de la cavidad medular rodeada por una masa de tejidos blandos desproporcionadamente grande (asteriscos), focos corticales hiperintensos (flechas) y reticulación hiperintensa del tejido celular subcutáneo en secuencias T2. Las imágenes coronales muestran lesiones múltiples en ambas tibias y fémures (flechas).



Fig. 2: Linfoma no Hodgkin. Lesión osteolítica solitaria. (a, b) Lesión osteolítica geográfica en la diáfisis de la tibia (flechas) con masa de partes blandas (punta de flecha). El tumor es de señal (c, d) intermedia en secuencias TSE-T1 y (f) predominantemente hipointensa en TSE-T2 (flechas). (e) El realce medular y en los tejidos blandos es intenso (puntas de flechas). La RM muestra la desproporción entre la afectación de la médula ósea y de los tejidos blandos con la infiltración cortical.

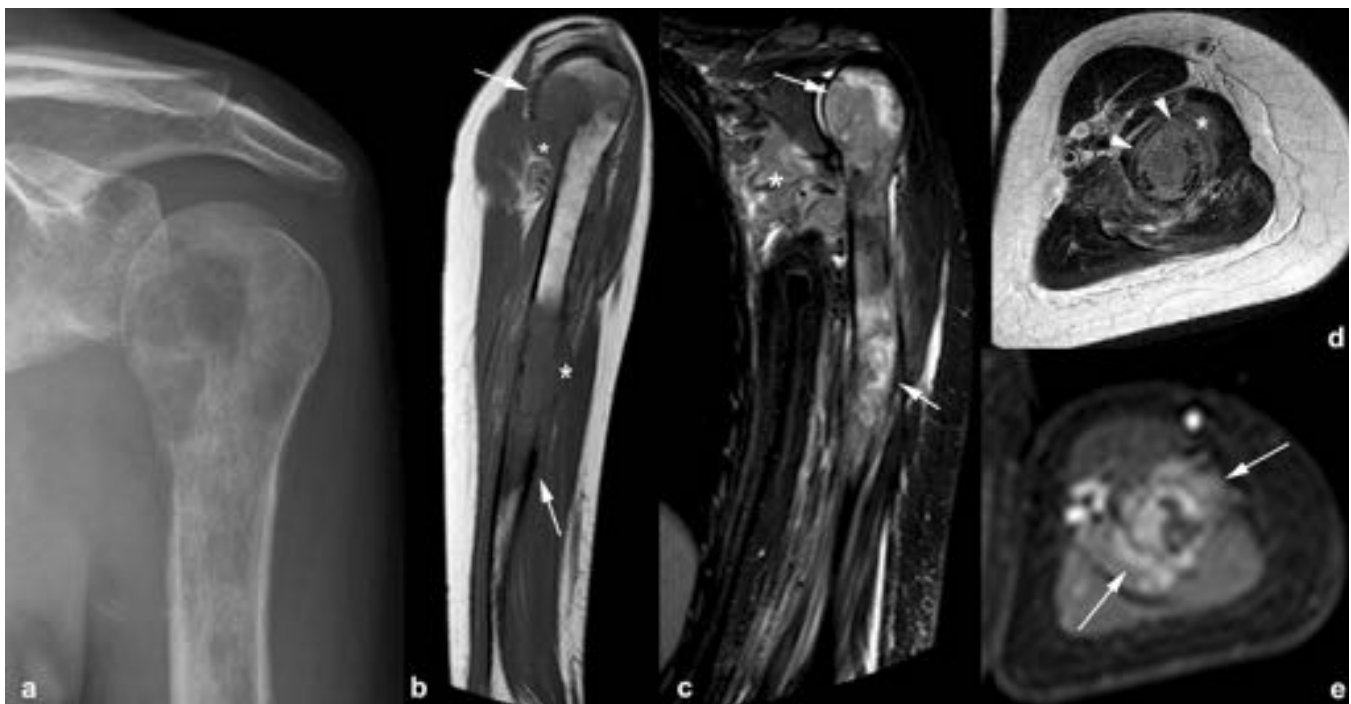


Fig. 3: Linfoma no Hodgkin. (a) Extensa lesión permeativa en la epífisis, metáfisis y diáfisis del húmero. (b-e) La RM muestra la extensa afectación medular del húmero (flechas), la infiltración cortical de la diáfisis (puntas de flechas) y la extensión a los tejidos blandos adyacentes (asteriscos). El tumor es homogéneo e intermedio en secuencias TSE-T1 y heterogéneo en las secuencias TSE-T2 y STIR . (e) El realce con contraste intravenoso es intenso y heterogéneo (flechas).

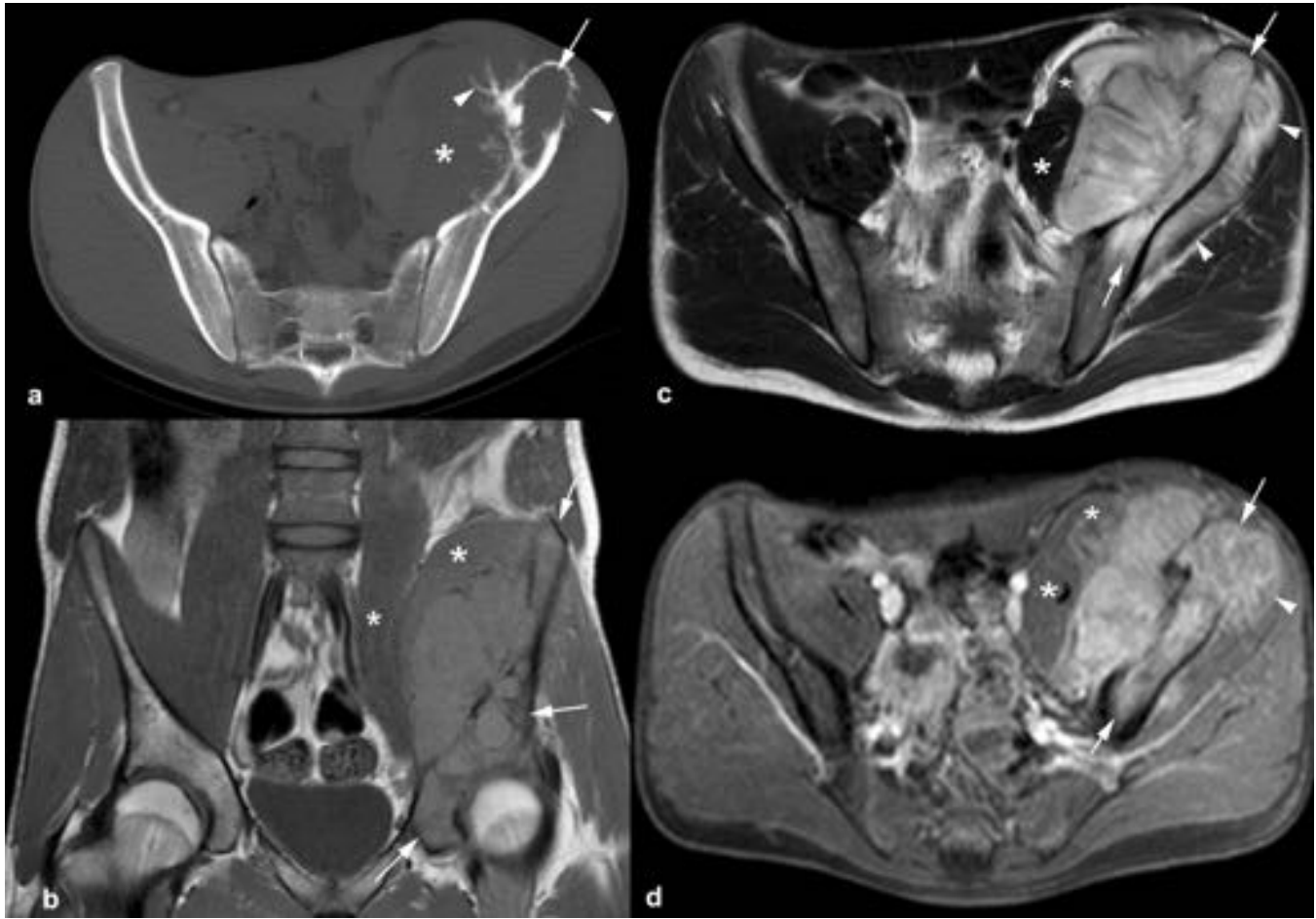


Fig. 4: Linfoma de Hodgkin. (a) Lesión osteolítica expansiva en ilíaco izquierdo (flecha) con reacción perióstica espiculada (puntas de flechas) y masa adyacente (asterisco). (b-d). La RM muestra afectación medular (flechas), destrucción cortical, compresión de los músculos psoas (asteriscos) e infiltración del músculo glúteo menor (puntas de flechas). El tumor es intermedio en secuencias TSE-T1, hiperintenso con áreas hipointensas en secuencias TSE-T2 y homogéneo e intenso con contraste intravenoso.



Fig. 5: Señal heterogénea del linfoma no Hodgkin óseo difuso. (a) La secuencia STIR demuestra señal heterogénea en la médula ósea del fémur izquierdo. La señal de la metáfisis distal (flechas) es mayor que la de la diáfisis y que la de la médula ósea del fémur derecho (puntas de flechas). Las secuencias (b) TSE-T1 y (c, d) y TEG-T1 con contraste intravenoso demuestran la extensión circunferencial de la masa de tejidos blandos rodeando a la médula ósea (asteriscos) sin afectación de la cortical.

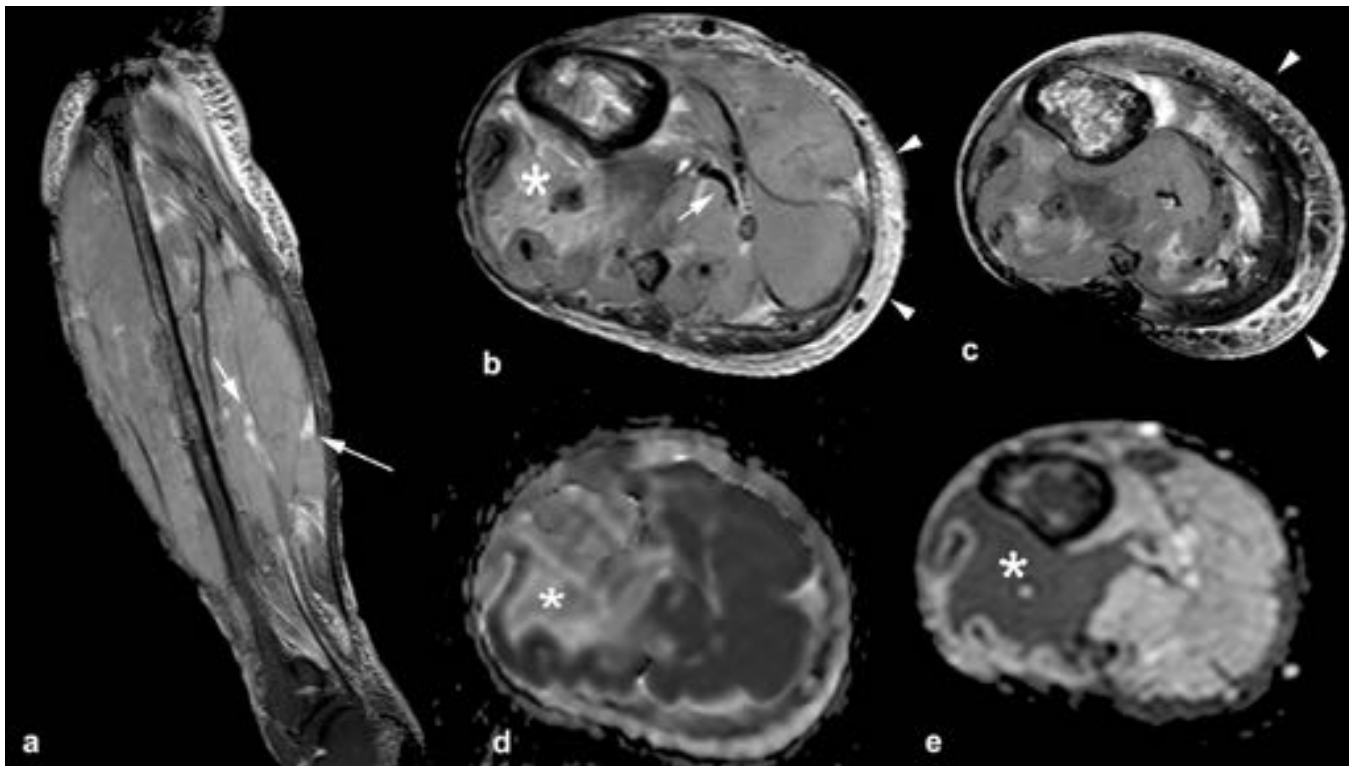


Fig. 6: Linfoma no Hodgkin muscular. Aumento de tamaño e infiltración difusa de múltiples músculos con vasos intactos entre fascículos musculares (flechas), de señal hiperintensa en todas las secuencias con un área hiperintensa heterogénea en secuencias TSE-T2 que casi no restringe en difusión y no realza con contraste por necrosis (asteriscos). En secuencias TSE-T2 se ve la mínima infiltración de la médula ósea con reticulación hiperintensa del tejido celular subcutáneo por edema (puntas de flechas).

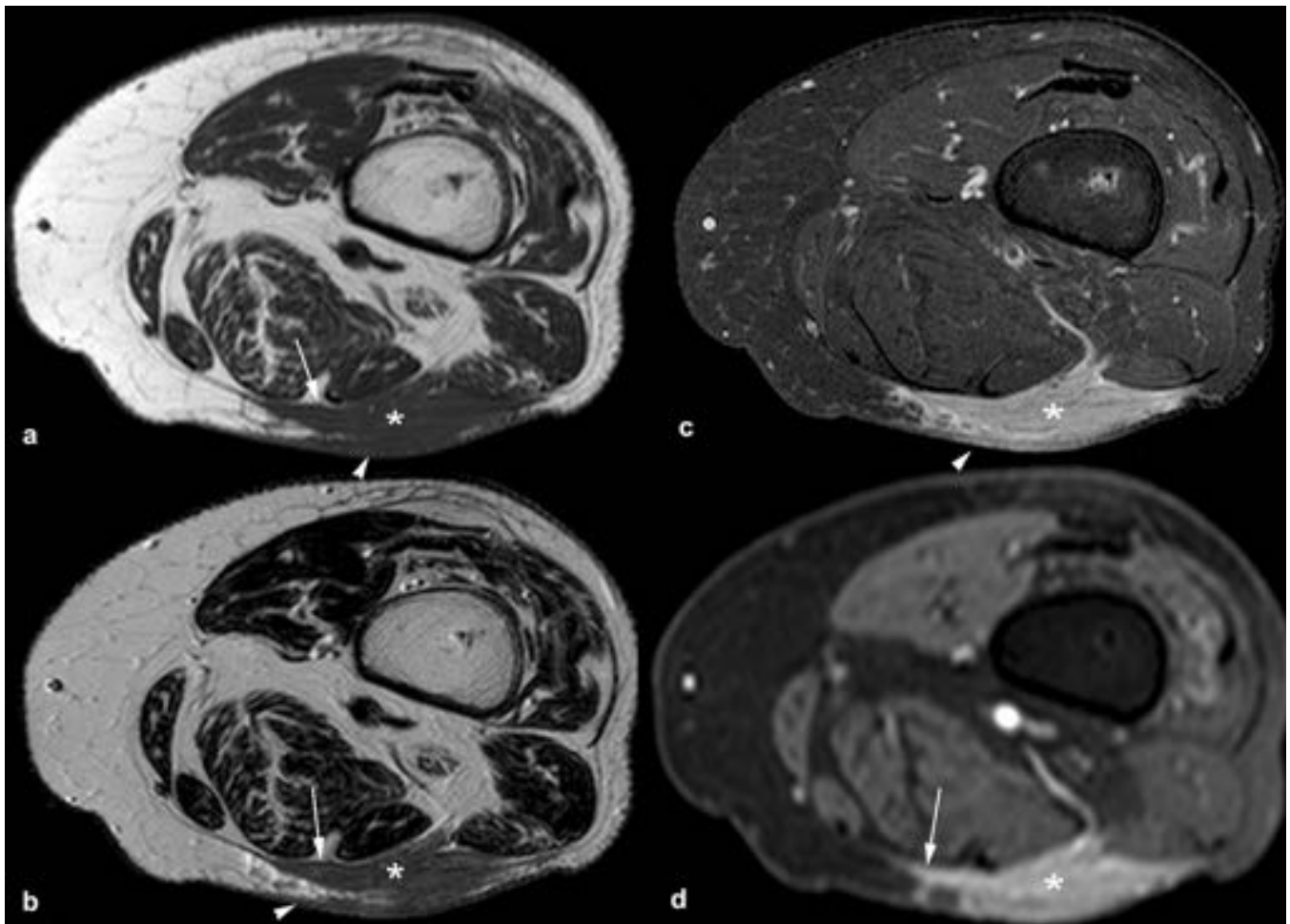


Fig. 7: Linfoma no-Hodgkin de células B. Masa subcutánea de bordes mal delimitados (asteriscos) con infiltración de la fascia superficial (flechas) y la piel (puntas de flechas), de señal (a) homogénea, intermedia en secuencias TSE-T1, (b) hipointensa en secuencias TSE-T2 e (c) hiperintensa en secuencias TSE-T2 con saturación grasa y (d) con contraste intravenoso.

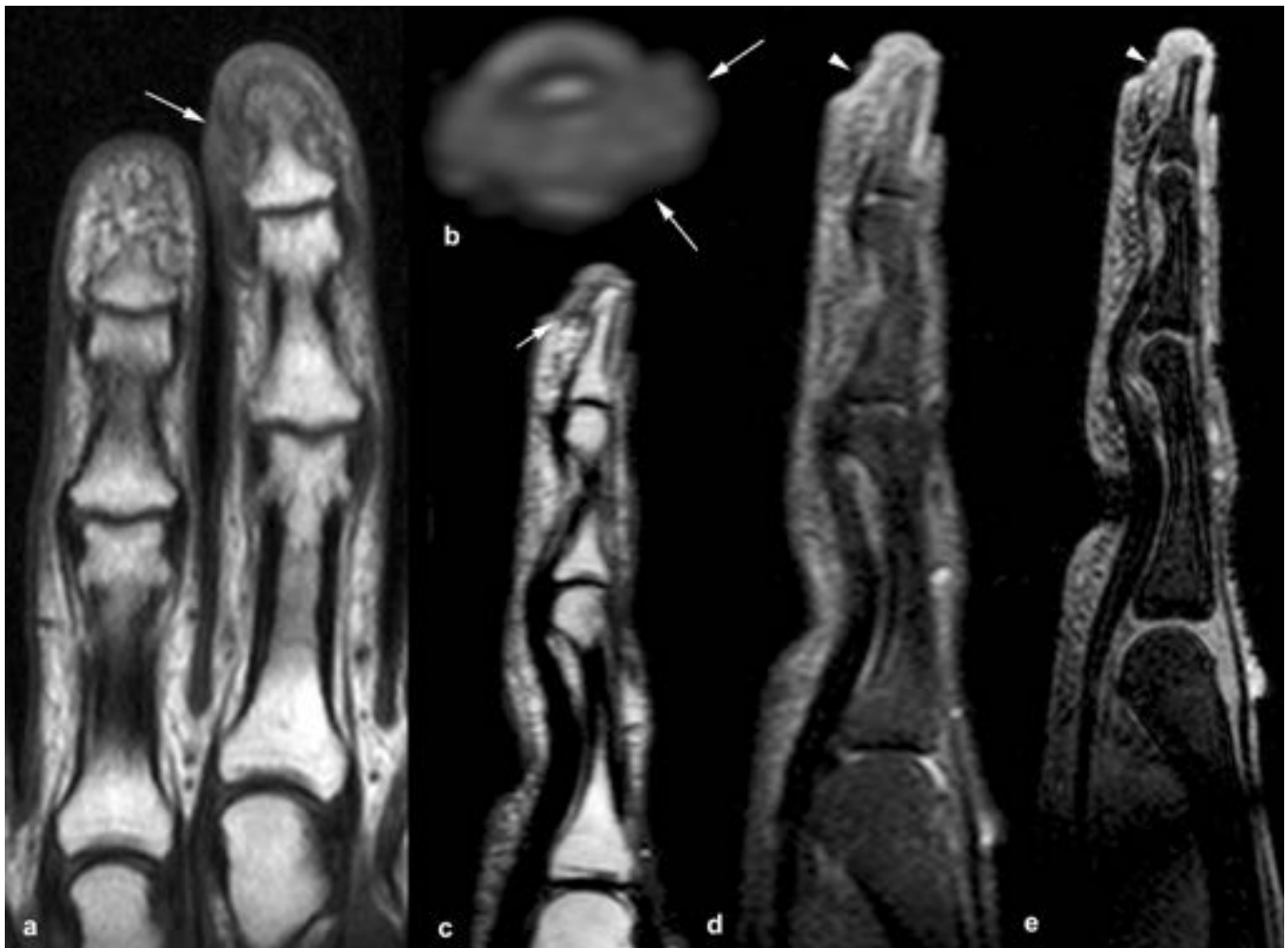


Fig. 8: Linfoma no-Hodgkin de células T natural Killer en el tejido celular subcutáneo. Nódulo (flechas) en el tejido celular subcutáneo que rodea a la falange distal del tercer dedo, de señal intermedia en secuencias (a, b) TSE-T1 y (c) TSE-T2. (d) En la secuencia STIR, el nódulo es de señal hiperintensa y (e) en la secuencia TEG-T1 con contraste intravenoso, el realce es homogéneo e intenso. En los planos sagitales puede verse la pérdida de sustancia por la ulceración del tumor (puntas de flechas)

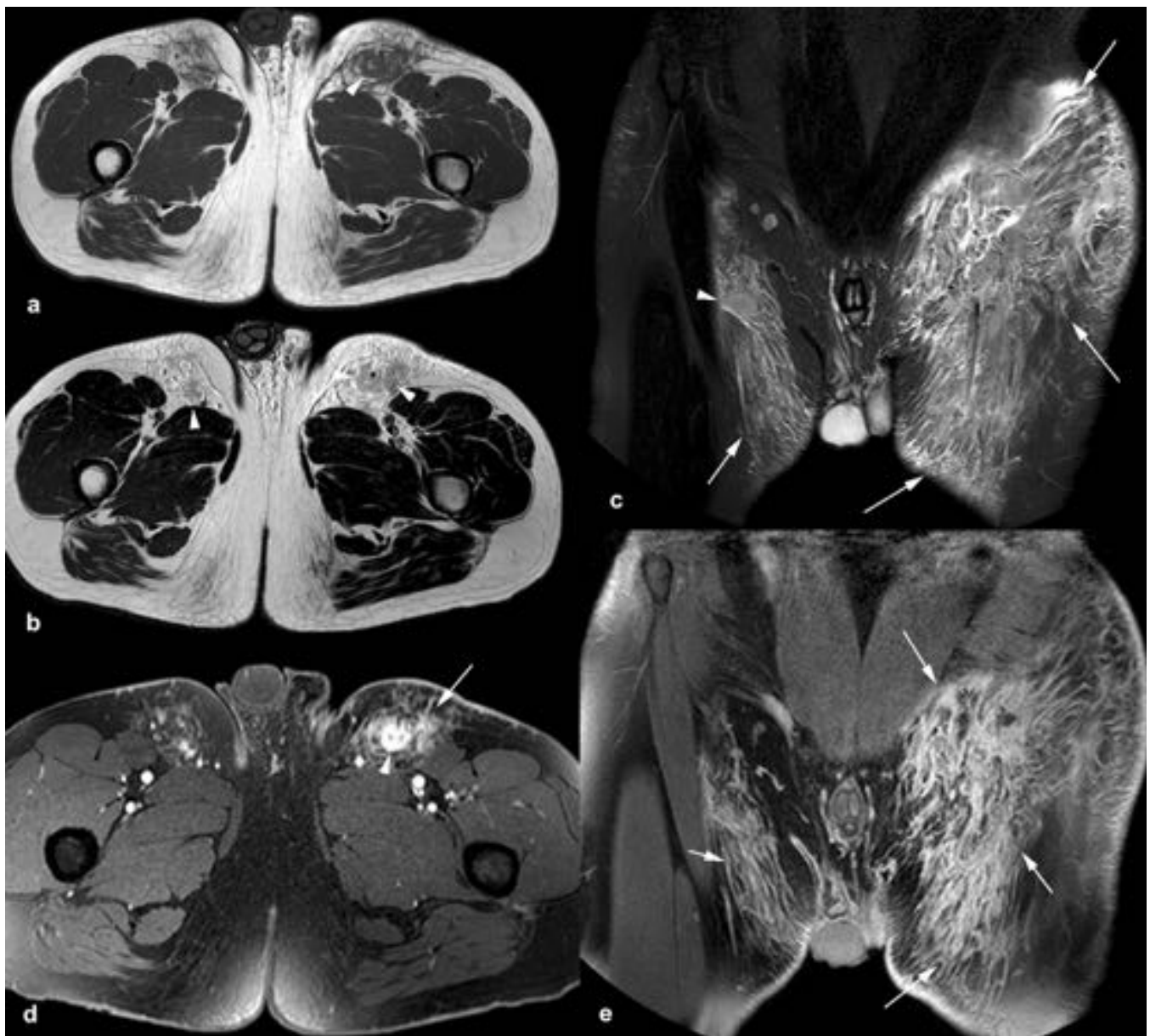


Fig. 9: Linfoma no-Hodgkin de células T en tejido celular subcutáneo. Múltiples nódulos mal definidos (puntas de flechas) en el tejido celular subcutáneo de ambas ingles, de señal intermedia rodeados por una extensa reticulación muy hiperintensa (flechas) en las secuencias (b) TSE-T2 y (c) STIR. (d, e) Tanto los nódulos (puntas de flechas) como la reticulación (flechas) del tejido celular subcutáneo realzan homogénea e intensamente con contraste intravenoso.

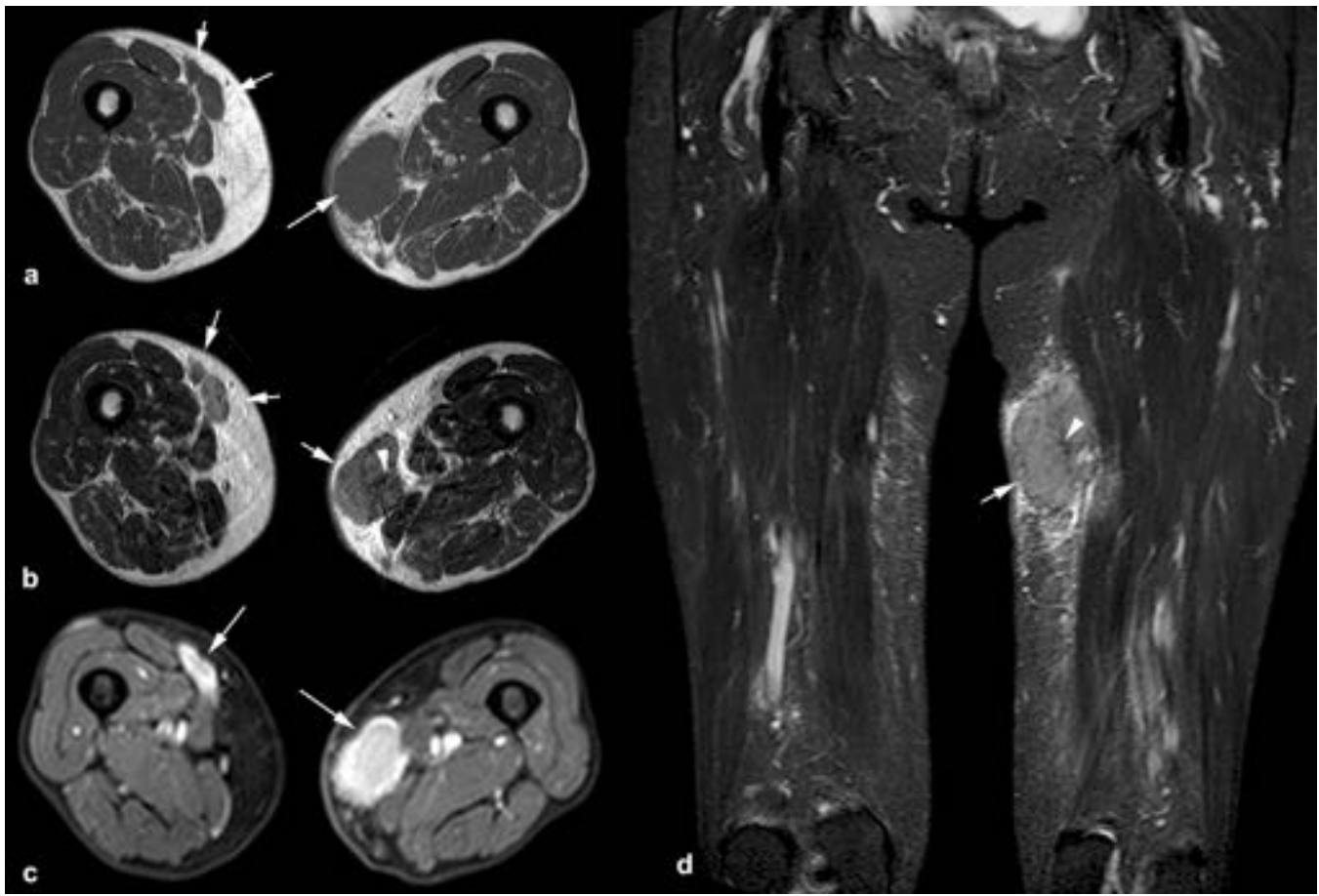


Fig. 10: Linfoma no-Hodgkin de células B. Múltiples nódulos y masas en el tejido celular subcutáneo (flechas), de señal similar al músculo en secuencias (a) TSE-T1, (b) hiperintensas con pequeñas áreas hipointensas (puntas de flechas) en secuencias TSE-T2 y con (c) realce homogéneo e intenso en el estudio dinámico con contraste intravenoso. En las secuencias (b) TSE-T2 y (d) STIR puede verse la reticulación hiperintensa por edema linfático adyacente.

Conclusiones

- El diagnóstico diferencial entre linfomas musculoesqueléticos primarios y otros tumores y lesiones inflamatorias puede ser difícil.
- Algunas de las manifestaciones en RM, en ocasiones combinadas con los hallazgos de la radiografía simple, ayudan a limitar el diagnóstico diferencial y sugerir el diagnóstico.

Bibliografía / Referencias

1. Chun CW, Jee WH, Park HJ, et al. MRI features of skeletal muscle lymphoma. *AJR Am J Roentgenol* 2010;195:1355-60.
2. Heyning FH, Kroon HM, Hogendoorn PC, Taminiou AH, van der Woude HJ. MR imaging characteristics in primary lymphoma of bone with emphasis on non-aggressive appearance. *Skeletal Radiol* 200;36:937-44.
3. Hwang S. Imaging of lymphoma of the musculoskeletal system. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2010;18:75-93.
4. Kang BS, Choi SH, Cha HJ, et al. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: US and CT findings in three patients. *Skeletal Radiol* 2007 Jun;36 Suppl 1:S67-71.
5. Levine BD, Seeger LL, James AW, Motamedi K. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: MRI features and literature review. *Skeletal Radiol* 2014;43:1307-11.
6. Mengiardi B, Honegger H, Hodler J, Exner UG, Csherhati MD, Brühlmann W. Primary lymphoma of bone: MRI and CT characteristics during and after successful treatment. *AJR Am J Roentgenol* 2005;184:185-92.
7. Surov A. Imaging findings of skeletal muscle lymphoma. *Clin Imaging* 2014;38:594-8.